FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N° 110

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Elyane, Louise, Henriette SERANT

née le 15 mai 1936 à Versailles (Seine-&-Oise)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

PROBLEMES POSES

PAR L'IMPERFORATION DES CHOANES

CHEZ LE NOUVEAU-NE.

Président : Monsieur S. THIEFFRY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Elyane, Louise, Henriette SERANT

née le 15 mai 1936 à Versailles (Seine-&-Oise)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

PROBLEMES POSES

PAR L'IMPERFORATION DES CHOANES

CHEZ LE NOUVEAU-NE.

Président : Monsieur S. THIEFFRY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

Année 1958. N°

Dlyane, Louise, Henriette SERANT

né le 15 mai 1858 à Versailles (Seine-&-Oise)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris,

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

Présentée et soutenue publiquement le :

PROBLÈMES POSÉS

PAR L'IMPERFORATION DES CHOANES

CHEZ LE NOUVEAU-NÉ.

Président : Monsieur G. THIERRY, Professeur.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR S. THIEFFRY

Médecin de l'Hôpital Saint Vincent de Paul
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En hommage respectueux.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546821_0029

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE ROSSIER

Médecin de l'Hôpital Saint Vincent de Paul,

mon Maître d'Externat

qui m'a donné le goût de la Pédiatrie et inspiré le sujet de cette thèse.

En témoignage de respectueuse gratitude.

ANNEE 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bullard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart D'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie medicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIER (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
- - (Cochin)		OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel

	MM.
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTON (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J.P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J.J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J.N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BERTAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LOEPER (J.) Pr. s. ch.
Pathologie expérimentale	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J.R.)
	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANAIRE (M.)
	BEAUMONT (J.L.)
	BERNIER (J.J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
Pathologie médicale	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ETIENNE (J.P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	FUNCK-BRENTANO (J.L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
Pathologie médicale (suite)	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)
	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
Pédiatrie - Puériculture	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
Physiologie	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
Physique médicale	MILHAUD (G.)
	PAGES (J. Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
Pneumo phtisiologie	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
	DENICKER (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	DUBOST (J.)
Radiologie médicale	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J.R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)

	MM.
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL COUINAUD GILLOT (C.) HUREAU (J.) GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (CH.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.) N. du BOUCHET (Mme)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J. Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J. Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J. P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.) CIVATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf.
Embryologie	LEDOUX-LEBARD (G.) ROUX (CH.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)
Hydrologie	BESANÇON (F.)
Hygiène	CORNET (A.) BLANCHER (G.) CORRE-HURST (MmeL.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.) ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B.) CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.)
Neuro-Psychiatrie	GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.)
Obstétrique	LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.)
Ophtalmologie	TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.) AUVERT (Mme B.) BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.) DUPARC (J.)
Orthopédie	MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.) GOLVAN (Y.)
Parasitologie	HO THI SANG (Melle) LAPIERRE (J.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) GRASSET (J.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE ..... BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES MAITRES D'EXTERNAT :

Monsieur le Docteur A. MONSAINGEON

Monsieur le Professeur Agrégé E. HERVET

Monsieur le Professeur M. DEPARIS

Monsieur le Professeur Agrégé P. CANLORBE.

Avec le souvenir très reconnaissant
de leur enseignement au service de
l'homme malade.

A MONSIEUR LE DOCTEUR C. MERCIE

Pédiatre de l'Hôpital de Fontainebleau

En remerciement de la confiance qu'il m'a accordée pendant les six mois passés dans son Service.

A MESSIEURS LES DOCTEURS

R. CLER, Assistant des Hôpitaux de Paris

J. BARRAT

anciens chefs de clinique à la Faculté

A. NAHUM.

En témoignage de reconnaissance pour leur enseignement et la particulière bienveillance qu'ils ont bien voulu me témoigner.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Agrégé H. SERGENT

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux

qui m'a aidée de ses conseils dans l'élaboration de ce travail.

A MES PARENTS

A LA MEMOIRE DU DOCTEUR E. BOISMOREAU

mon grand père

I N T R O D U C T I O N

L'imperforation ou atrésie des choanes, qui était autrefois une affection considérée comme très rare a vu son importance soulignée depuis une vingtaine d'années; une meilleure connaissance de sa symptomatologie en a rendu en effet le diagnostic moins exceptionnel.

Six cents cas environ ont été publiées jusqu'à ce jour dans la littérature mondiale et cette malformation a donné lieu à différents travaux scientifiques. Les embryologistes, en particulier, ont proposé des théories pathogéniques pour expliquer sa formation. Par ailleurs, les oto-rhino-laryngologistes se sont attachés à perfectionner les techniques opératoires dans de nombreuses publications récentes.

La littérature anglo-saxonne est la plus abondante à ce sujet. En France, les travaux des Docteurs Lemariey et Muler et de leur école font autorité dans ce domaine.

Nous avons pu constater cependant que la plupart des études sont surtout envisagées sous l'angle oto-rhino-laryngologique et publiées dans les revues de cette spécialité. Or, dans la forme particulière du nouveau-né, l'atrésie choanale intéresse autant le pédiatre que le spécialiste de l'embryologie ou de la chirurgie rhinologique, bien que sous un éclairage quelque peu différent. Trois problèmes importants se posent en effet à lui :

1 - Celui du diagnostic d'un tableau de détresse respiratoire aiguë chez un nouveau-né. C'est en effet au pédiatre appelé en consultation, qu'il revient de penser à l'atrésie choanale parmi de nombreuses causes d'asphyxie néo-natale et de prendre les mesures d'urgence très simples mais suffisantes

pour transformer un pronostic trop souvent fatal sans celles-ci; c'est à lui de rétablir au plus vite une possibilité de respiration et d'alimentation.

2 - Le traitement plus radical de l'affection ayant été confié à l'oto-rhino-laryngologiste; c'est encore le pédiatre qui, très souvent, devra suivre l'enfant après l'intervention et remédier aux incidents journaliers liés à la pose des sondes, apprécier les conséquences psychologiques de la malformation et des thérapeutiques qui lui sont appliquées.

3 - L'association fréquentes à d'autres malformations soulève d'importants problèmes sur l'étiologie, acquise ou génétique, du syndrome. L'enquête sur les conditions de la grossesse et la pathologie familiale revient encore le plus souvent au pédiatre et des études complètes et précises sur ce sujet sont nécessaires pour éclairer ces points encore très obscurs. Un interrogatoire minutieux, s'efforcant de retrouver des épisodes infectieux au cours de la grossesse, ainsi que les médicaments éventuels pris par la mère est toujours indispendable. Enfin chaque fois que possible, il faut demander unr étude chromosomique.

Au cours de notre heureux séjour dans le Service de Monsieur le Professeur Agrégé Rossier à l'hôpital Saint Vincent de Paul de Paris, nous avons été amenée à examiner sous sa direction deux nourrissons atteints d'imperforation bilatérale des choanes; le diagnostic en avait été porté dans les deux cas, dans les tout premiers jours.

Par ailleurs, nous avons pu retrouver à l'Ecole de Puériculture de Paris, deux observations de cette affection, également suivies par Mr A. Rossier, dans lesquelles le diagnostic avait été plus longtemps hésitant.

Deux de ces quatre nourrissons présentaient en outre des malformations du massif facial, et l'un d'eux associait une agénésie tibiale gauche et une aplasie du pénis.

Monsieur le Professeur Agrégé Rossier a su éveiller notre attention sur l'intérêt de ce syndrome envisagé sous l'angle pédiatrique. Il a bien voulu nous en confier l'étude.

oOo

PLAN DE NOTRE ETUDE

I - HISTORIQUE ET FREQUENCE.

2 - OBSERVATIONS PERSONNELLES :

a - Imperforation osseuse bilatérale. Malformations associées.

b - Atrésie membraneuse bilatérale.

c - Imperforation osseuse bilatérale. Malformations associées.

d - Imperforation osseuse droite.

3 - CLINIQUES :

. L'imperforation bilatérale du nouveau-né et de l'enfant

. L'imperforation unilatérale

. L'atrésie incomplète

. Les malformations associées.

4 - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

5 - EMBRYOLOGIE

6 - THEORIES PATHOGENIQUES

7 - PHYSIO-PATHOLOGIE

. Relations possibles avec un hydramnios.

. Physio-pathologie de la suffocation chez un nouveau-né.

. Physio-pathologie des troubles de la déglutition.

8 - PROBLEME DE L'ETIOLOGIE

. Origine génétique ?

. Origine embryopathique ?

. Etiologie des malformations associées.

9 - TRAITEMENT

. mesures d'urgence

. Interventions chirurgicales :

- voie trans-nasale

- voie trans-palatine

10 - CONCLUSIONS.

oOo

I - HISTORIQUE ET FREQUENCE

Selon SCHWARTZ et ISAACS, la première reconnaissance de cette affection aurait été publiée à Göttingen, en Allemagne, vers 1755 par ROEDERER.

OTTO en 1830 a relevé à l'autopsie d'un foetus la possibilité d'une atrésie choanale en la décrivant alors comme une déformation des os palatins.

Carl EMMERT en 1853 perce au trocard une atrésie bilatérale et osseuse chez un enfant de sept ans. Le fait est rapporté par LUSCHKA en 1860 qui présente lui-même la première autopsie d'un nouveau-né atteint d'imperforation choanale bilatérale.

Mais c'est RONALDSON qui publie en 1881 la première observation clinique et nécrologique d'une atrésie choanale chez un nouveau-né décédé en asphyxie. Cette description est devenue classique et on n'y a presque rien ajouté depuis.

La malformation, qu'elle soit uni ou bilatérale est considérée comme très rare.

KAZAJIAN n'en relève que 10 cas sur 62.000 malades examinés de 1922 à 1938 au Massachusset's Eye and Ear Infirmary.

PASTORE et WILLIAMS (rapporté par WILKERSON et CAYCE) font état de 12 cas en 36 ans à la Mayo Clinic de Boston.

CINELLI retrouve 220 cas publiés en 90 ans dans la littérature jusqu'en 1940.

Mais depuis une trentaine d'année, on porte plus souvent la diagnostic de cette malformation, grâce à une meilleure connaissance de ses symptômes due à beaucoup de bonnes publications sur ce sujet. Mc GOVERN et BEINFIELD ont attiré spécialement l'attention des accoucheurs et des pédiatres

sur les conditions d'un diagnostic et son importance probable dans la mortalité néo-natale.

BEINFIELD (9) relève 54 cas dans la littérature américaine de 1940 à 1959.

En 1945, DURWARD et Coll. rassemblent 390 cas authentiques chez 347 Auteurs ce qui, avec les cas douteux porte le total à environ 500.

FLAKE en 1964 relève 50 cas en 25 ans au Children's Hospital Medical Center de Boston.

En France, MULER en 1963 fait état de 27 cas personnels.

ANTONNELLI et CORDA estimaient en 1964 qu'il y avait environ 600 cas authentiques publiés dans la littérature.

On peut donc considérer l'imperforation des choanes comme une maladie rare mais loin d'être exceptionnelle; nous verrons combien il est important de savoir y penser devant toute détresse respiratoire du nouveau-né.

Des statistiques ont été établies par différents Auteurs en colligeant les observations publiées ou leurs observations personnelles. Les premières séries sont plus vastes mais elles se recoupent dans une proportion qu'il est impossible de déterminer. Quoiqu'il en soit, il en ressort que les atrésies choanales bilatérales seraient un peu moins fréquentes (48 %) que les unilatérales. Mais il faut tenir compte du fait que le diagnostic de ces dernières est probablement plus souvent méconnu étant donné la discrétion de ses signes.

Dans les cas d'atrésie unilatérale, la choane droite est intéressée dans 60 à 75 pour cent des cas selon les séries.

(voir tableau page suivante)

		Nombre de cas	Bilat.	Unilat.		Droites	
				nb.	%	nb.	%
Statistiques successives de l'ensemble de la littérature	BOULAY 1902	65	25	40	60	29	72
	BALLA 1907	153	73	70	45	47	67
	FRASER 1910	108	40	58	54	36	62.
	DURWARD 1945	292	89	185	63	100	61
Séries individuelles récentes	MULER 1963	27	9	18	66		
	DIAMANT 1963	28	14	15	50	10	75
	FLAKE 1964	40	18	22	81	15	68
	CONNELLY 1965	28	7	21	70	14	65
	TOTAL	114	48	76	67%		70%

oOo

II - OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° 1

Matthieu R. est admis le 15 mai 1965 dans le Service du Pr. Ag. Rossier à l'Hôpital Saint Vincent de Paul pour :

. Malformations multiples

. Troubles respiratoires.

GROSSESSE

La mère est âgée de 28 ans. B.W. Négatif.

- Elle n'a présenté aucun trouble digestif ni infectieux en particulier autour du 2e mois.

- Elle n'a pris aucun médicament.

- Vers six à sept mois, le volume utérin paraissant particulièrement élevé, le médecin traitant prescrit des diurétiques.

La mère présente vers cette époque une grippe banale.

ACCOUCHEMENT

L'enfant nait le 5 mai 1965, trois semaines avant terme, en clinique.

Lors de l'accouchement, on note un volumineux hydramnios, évalué à cinq litres de liquide.

Cri immédiat. Pas de réanimation. Poids de naissance : 2800 g.

ANTECEDANTS FAMILIAUX

La mère :

. A accouché en 1959 d'une fille normale après une grossesse sans incident.

. On ne connait aucune malformation chez elle ni chez ses parents, ni chez sa tante.

Le père :

. Agé de 26 ans et bien portant. Il est l'ainé de 13 enfants dont six sont morts avant l'âge de 2 ans de maladie infectieuse aiguë et un de malformation cardiaque. Les six autres frères et soeurs vivants ne présentent apparemment aucune malformation, non plus que les parents, oncles et tantes du père de Matthieu.

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Très peu de temps après la naissance, l'enfant se cyanose, nécessitant un apport d'oxygène qui le soulage.
- Rapidement se pose le problème de son alimentation, chaque tétée entrainant une crise de cyanose qui nécessite un gavage à la sonde.
- La prise de poids est alors satisfaisante.
- A l'âge de dix jours: il est transféré de la maternité dans le Service.

EXAMEN A L'ENTREE

Poids : 2640 g Taille : 48,5 cm

L'enfant présente :

A - Un tableau de tirage inspiratoire avec cyanose, associé à un gonflement expiratoire sus-hyoïdien

B - Un syndrome polymalformatif :

- Malformations crânio-faciales

. La mâchoire inférieure est petite, en retrait de 1 cm par rapport à la mâchoire supérieure.

. Le crâne présente une distorsion oblique, ovalaire, avec une saillie frontale gauche et occipitale droite. Le Périmètre crânien est normal (35 cm)

. L'os malaire droit est légèrement aplasique et donne une certaine inclinaison antimongoloïde à la fente palpébrale.

. On note un hypertélorisme modéré.
Les paupières inférieures présentent une grande rareté des cils dans le 1/3 interne. Les yeux sont de même couleur.

. Les oreilles sont implantées très bas; leur pavillon est élargi, arrondi. L'hélix est repliée en ourlet à l'intérieur de la conque de l'oreille . Il n'y a pas de lobule. Ces malformations sont à peu près symétriques; il n'existe pas de fistule aveugle ni d'implantation anormale des cheveux.

. Le palais osseux est très concave.

. on note une assymétrie du voile du palais dont la moitié gauche est plus épaisse que la droite.

. La glossoptose empêche de voir l'orifice pharyngé.

Ces malformations faciales; et particulièrement le retrait du maxillaire inférieur et la glossoptose font, au premier examen, évoquer le diagnostic de syndrome de Pierre-Robin.

- Malformations génitales

. La verge est très enfouie, réduite à un petit bourgeon de un demi-centimètre de long.

. On ne voit ni ne palpe de gland.

. Il existe au niveau du prépuce un phimosis très sérré.

. On palpe dans l'épaisseur le tuyau urétral sans pouvoir affirmer absolument la présence d'un corps caverneux.

. Le scrotum est normal.

. Le testicule droit est dans le canal inguinal, non abaissable. Le gauche est dans la bourse.

- Malformation de la jambe droite

. Le pied est en varus extrême et la plante fait un angle de 90° environ avec la normale.

. On palpe le péroné mais non le tibia.

. La radiographie permet de conclure à une agénésie totale du tibia.
Les autres membres apparaissent normaux.
Par ailleurs, coeur, abdomen, réflexes archaïques sont normaux.

Au terme de cet examen, on met en place une canule de Mayo qui soulage l'état respiratoire.
Le lendemain, on note : une petite cyanose des ongles, un tirage sus et sous costal par moment; l'absence de râles pulmonaires.

Le 18 mai :

En examinant à nouveau l'enfant, on constate qu'il n'existe pas en réalité tous les éléments du syndrome de Pierre-Robin (69) : il manque en effet la fissure palatine; la rétromicronathie n'est pas très évidente et la langue, au lieu d'être profondément ptosée, semble plutôt attirée en arrière à chaque inspiration. On pense alors à la possibilité d'une imperforation des choanes dont le diagnostic s'impose quand l'infirmière confirme n'avoir jamais pu passer une sonde nasale car elle bute sur une résistance ferme des deux côtés. On constate alors qu'une brindille de coton reste immobile sous les narines.

Le Dr Sergent, O.R.L., retire par aspiration des deux narines de véritables boudins muqueux de 3 cm de long. Il constate au spéculum que la paroi postérieure ne présente pas d'orifice inférieur; de plus, une instillation au bleu de méthylène ne passe pas dans le pharynx.

Ces manipulations fatiguent l'enfant. Dès qu'on lui remet sa canule, il redevient rose et respire bien.

Le 19 mai

Le Dr Sergent perfore l'angle inféro-interne de la choane droite obturée par une membrane osseuse. Il agrandit peu à peu l'orifice en ouvrant la pince. Il passe alors une sonde de Nélaton à travers la narine droite vers l'oro-pharynx. Ces manoeuvres sont difficiles, l'enfant est fatigué et il faut s'interrompre plusieurs fois pour donner de l'oxygène.

Suites opératoires

L'enfant est alimenté par perfusions

On fait des aspirations répétées des secrétions pharyngées.

La canule de Mayo est changée deux fois par jour et badigeonnée de Mycostatine.

Le 21 Mai

On remplace la sonde de Nélaton par un tube de polythène biseauté à l'aide d'une bougie oesophagienne passée par le nez d'avant en arrière. On amarre la bougie au polythène et on tire ce dernier d'arrière en avant. Un essai de gavage ayant provoqué une crise de cyanose, on continue les perfusions.

Les jours suivants :

. La respiration est calme, par le nez, sans tirage ni cyanose.

. Les aspirations doivent être souvent répétées.

. On envisage une gastrostomie, mais on arrive heureusement à mettre en place une sonde gastrique à demeure, ce qui rend en quelques jours la courbe de poids satisfaisante.

Le 10 Juin

Le Dr Sergent vérifie que le polythène est intact et n'est pas rétréci par des sécrétions désséchées comme on aurait pu le craindre. La muqueuse est en bon bon état..L polythène est remplacé par un autre, plus gros.

Le 7 juillet

Intervention sur la choane gauche

On a dû renoncer à la divulsion à la pince devant la résistance du mur osseux et employer une petite râpe construite sur les indications de Dr Sergent.

Ce premier râpage permet de passer un petit cathéter d'avant en arrière, mais il est refoulé par les cris.

le 12 juillet

On reprend le râpage qui s'avère difficile par la stagnation des débris. On pose un polythène par voie rétrograde comme on l'avait fait à droite.

Le 21 juillet :

L'enfant fait une fausse route lors d'un gavage,ce qui nécessite un apport d'oxygène. Il n'y a heureusement pas de complications pulmonaires les jours suivants.

Le 20 septembre

Le drain droit reste perméable, mais le gauche est bouché. On instille de la trypsine qui reperméabilise le polythène en quelques heures.

Le 5 Octobre

On décide de ne garder les deux tubes narinaires que pendant la nuit.

En décembre 1965

On pratique plusieurs examens :

. l'électrocardiogramme se confirme aussi normal que l'auscultation.

. l'examen ophtalmologique ne montre, outre le petit hypertélorisme, qu'un fond d'oeil un peu pâle.

. L'examen des oreilles montre des conduits auditifs normaux. A droite, le tympan est très oblique. A gauche, il est normal.

. L'urographie intra-veineuse montre un rein droit un peu gros que la gauche. Il existe un retard à l'excrétion des deux côtés car les deux reins restent opacifiés après 3h30.

Le bilan général pratiqué vers l'âge de sept mois montre bien toute la difficulté qu'on peut rencontrer devant une telle malformation, même opérée précocement. l'association malformative de Matthieu ne simplifie pas le problème et a réclamé des mois d'attention et de soucis qui ne sont pas encore réglés.

En décembre 1965, il présente :

. Un retard psycho-moteur car s'il sourit beaucoup aux visages et joue avec les objets, cet enfant ne tient pas sa tête et ne gazouille pas. Il est encore difficile de faire la part d'une éventuelle psychopathie associée et celle du retentissement propre de la malformation, des soins traumatisants et du long séjour hospitalier.

. Le poids reste désespérément stationnaire autour de 4,5 kg, depuis plusieurs semaines

. Le cornage persiste, plus ou moins accentué selon les moments. Il existe aussi un certain degré de tirage.

. Les difficultés de déglutition restent majeures car l'on est toujours obligé de gaver l'enfant qui n'a jamais su téter et commence à peine à prendre quelques grammes à la petite cuiller. Le 17 décembre, il fait encore une fausse route lors d'un gavage suivie cette fois de complications pulmonaires.

. On a gardé jusqu'à maintenant les tubes narinaires pendant la nuit en raison de leur bonne tolérance et parce qu'après trois jours sans ces drains, ont doit constater qu'il faut déjà un peu forcer pour les remettre. On ignore quel sera plus tard le retentissement sur la muqueuse et la fonction olfactive.

A l'examen O.R.L. on voit très bien les choanes à la rhinoscopie antérieure, en raison d'une atrophie des cornets. A droite, l'orifice est d'environ 1x1/2 cm et à gauche de 1/2 cm.

EN RESUME

Imperforation osseuse bilatérale des choanes chez un garçon né après hydramnios et présentant d'autres malformations osseuse et une anomalie génitale rare. Diagnostic évoqué devant un tableau typique de tirage-soufflage respiratoire joint à de grosses difficultés d'alimentation. Il est confirmé par l'épreuve de la sonde nasale, le colorant et la radio.

Perforation choanale en plusieurs temps.

L'adaptation de l'enfant est longue et difficile. A sept mois, il faut encore le gaver et il persiste un cornage malgré la pose prolongée des drains dans le nez.

oOo

OBSERVATION N° 2

L'enfant Vesna S. entre dans le Service le 6 décembre 1965, âgée de deux jours pour :

- gêne respiratoire
- écoulement narinaire unilatéral, purulent, avec impossibilité de passer une sonde nasale à droite.

LA GROSSESSE

- fut strictement normale. On ne note aucun épisode infectieux sinon une petite grippe vers le sixième mois.
- Il n'y a pas d'excès de liquide.
- La mère a reçu pendant sa grossesse une injection d'Extencilline et puis régulièrement de la Digitaline pour une cardiopathie rhumatismale ancienne.
- C'est la première grossesse.

L'ACCOUCHEMENT

- eut lieu à terme, sans incident, le 4 XII 1965 en Maternité,
- Poids de naissance : 3050 g.

ANTECEDENTS FAMILIAUX

la Mère :

. âgée de 24 ans présente une insuffisance mitrale après un rhumatisme articulaire aigu de l'enfance.

. Est enfant unique. Ses parents sont bien portants. On ne connait aucune malformation dans la famille sinon une cousine qui a une luxation de la hanche.

Le père :

. âgé de 30 ans: bien portant,

. N'a qu'une soeur,

. Ne connait aucune malformation dans sa famille.

HISTOIRE DE LA MALADIE

. Dès la naissance, la respiration est rapide, superficielle et le murmure vésiculaire peu audible.

. Le lendemain, 5 décembre, devant la persistance de la gêne respiratoire, et l'apparition d'une cyanose péri-buccale lors du premier biberon, on introduit une sonde nasale qui passe du côté gauche mais bute à droite.

. Le 6 décembre on note une légère cyanose généralisée et un tirage sus et sous-sternal. L'enfant est alors passé de la Maternité dans le Service.

EXAMEN A L'ENTREE

. La narine droite est encombrée de mucosités purulentes, verdâtres. (Protéus et staphylocoque).

La respiration est bruyante, mais de type nasal et persiste quand on ferme soigneusement la bouche.

. Au test de la brindille de coton, après nettoyage des mucosités, on peut affirmer la perméabilité nasale des deux côtés.

. Une sonde en plastique n° 8 ne passe pas à travers le nez.

. La cyanose n'est pas permanente mais se manifeste lors des tétées.

. La gêne respiratoire supérieure entraine un petit tirage sous-costal. Cette gène persiste en position couchée sur le ventre.

. Au cours de l'inspiration, l'enfant rétracte un peu son menton et sa lèvre inférieure. La langue est normale et n'est pas vraiment aspirée en arrière à l'inspiration. La maxillaire inférieur est bien développé.

On conclut à un rétrécissement possible des choanes mais non à une imperforation complète. L'examen O.R.L. confirme ce diagnostic.

On prescrit alors :

- Pénicilline + colimycine par voie générale,
- instillations d'adrénaline (2g d'une solution à 1 p. mille dans 30 cc de sérum physiologique). Associée à Spécilline + Streptomycine

Le 7 décembre

L'enfant va mieux, n'est pas cyanosée et respire calmement. Elle est gavée régulièrement.

Dans la soirée on constate à nouveau un tirage sous sternal et on envisage une intervention pour éviter les ennuis de l'obturation nasale chez ce nouveau-né.

Le 9 décembre

Divulsion à la pince, sous anesthésie générale, d'une imperforation membraneuse bilatérale. Pose de polythène de chaque côté.

du 9 au 15 décembre

L'enfant n'est pas cyanosée.

Mais elle présente un tirage cervical. De plus elle aspire la pointe de la langue à chaque inspiration. Il faut reperméabiliser les drains obstrués, par de la trysine (qu'on remplace au bout de 2 jours par 1 goutte d'Alevair toutes les heures). On pratique des aspirations fréquente. On humidifie l'air, à l'aide d'un appareil à aérosol branché en permanence.

Tous ces soins post-opératoires sont exécutés dans le Service de Réanimation de Monsieur le Professeur Thieffry, à l'Hôpital Saint Vincent de Paul.

Le 15 décembre l'enfant est remis dans le Service de Mr Rossier. Il est calme, boit bien au biberon. Sa courbe de poids est satisfaisante. On envisage de lui laisser ses polythènes pendant quelques semaines.

EN RESUME

Atrésie membraneuse incomplète des choanes, plus accentuée à droite, chez une petite fille. Le diagnostic est porté dès le 2e jour grâce au passage d'une sonde nasale, devant un écoulement purulent du nez et une petite gène respiratoire.

Divulsion à la pince sous anesthésie générale.

Réanimation très soigneuse.

Bon résultat immédiat.

oOo

OBSERVATION N° 3

Catherine C. âgée de six heures entre au Centre des Prématurés de l'Ecole de Puériculture le 7.12.1953 pour :

- Prématurité,
- Troubles respiratoires
- Malformation de la face.

GROSSESSE

Mère âgée de 20 ans.

- Fut très fatiguée pendant sa grosesse mais n'a présenté aucune maladie précise.

. Fut suivie régulièrement.

. Aurait eu de petites métrorragies vers le 4e mois.

ACCOUCHEMENT

. Au terme de 33 semaines,

. on note que le liquide amniotique est abondant

. Accouchement normal d'une fille de 1970 g. Cri immédiat; pas de réanimation, pas de cyanose mais respiration irrégulière.

. L'enfant est mise en incubateur.

ANTECEDENTS FAMILIAUX

La mère :

- a fait autrefois une rubéole. Le BW est négatif.
- a présenté 4 grossesses antérieures :

. une fausse couche

trois grossesses à terme dont l'une a donné un enfant atteint de "maladie bleue" et décédé au 6e jour de la vie.

Les deux autres sont normaux.

le père :

- âgé 25 ans
- est bien portant
- on n'a aucun reisegnement sur sa famille.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Dès la naissance, on note une irrégularité respiratoire en saccades, qui persiste en incubateur.

A l'arrivée au Centre :

- l'enfant est agitée. Le cri est bon.
- La respiration est superficielle, saccadée, avec tirage. Le murmure vésiculaire est peu audible.

On note des malformations

. Rétraction sur maxillaire inférieur
. Malformation de l'oreille droite
. Voûte palatine très ogivale.
. Anomalie oculaire : l'oeil droit et la fente palpébrale droite sont plus petits qu'à gauche. (Plus tard, on pourra constater : à droite un oeil un peu atrophique avec un large colobome rétinien au fond d'oeil. A gauche une cornée élargie et un petit colobome rétinien. Cet oeil va peu à peu se durcir et une véritable buphtalmie va se développer).

EVOLUTION

Les jours suivants : on assiste :

1 - à des troubles respiratoires

Les premiers jours existe une dyspnée avec tirage important et dépression sternale, sans râles pulmonaires. Après, une amélioration transitoire, ces signes reprennent, très marqués, et ne s'atténueront qu'en deux ou trois semaines.

2 - à des difficultés d'alimentation,

L'enfant refusant toujours de téter au biberon, il faut la nourrir à la petite cuiller. Le 28 janvier, au cours d'un repas elle fait une crise de pâleur avec révulsion des yeux et tirage respiratiore important. On attribue d'abord ces troubles à un état neurologique, l'enfant présentant une grande hypotonie dès la naissance. Plusieurs ponctions lombaires ont été pratiquées et ce n'est que peu à peu qu'on s'oriente vers le diagnostic d'imperforation choanale porté vers l'âge de trois mois.

L'enfant est opérée le 3 avril (à l'âge de 4 mois) par le Dr Lemoyne qui perfore avec un gros trocard (3 mm de diamètre) un diaphragme osseux bilatéral.

Les suites opératoires sont simples.

Mais il se produit une sténose secondaire des orifices. Il faut les perforer à nouveau avec un stylet boutonné et dilater la perforation avec des béniqué calibrés (n° 27). Ces dilatations ont lieu tous les deux jours.

En Septembre, nouvelle tendance à l'obturation : on dilate alors tous les jours.

En décembre, les séances sont bi-hebdomadaires, avec un béniqué n° 29.

C'est alors que l'enfant quitte le Centre.

EN RESUME

Imperforation bilatérale osseuse chez une prématurée de 1900 g. Le diagnostic est évoqué tardivement devant.

- Des troubles respiratoires aigus pendant les premières semaines, sans signes pulmonaires.
- Des difficultés d'alimentation, l'enfant étant exposée aux fausses routes.

Intervention par voie nasale à 4 mois.

Sténose secondaire des orifices qui nécessite des dilatations répétées.

L'anomalie choanale était associée en outre à :

. d'autres malformations :

- oreille externe droite anormale
- rétrognathie
- Anomalies oculaires : buphtalmie gauche et colobome rétinien bilatéral.

. une hypotonie marquée tout au long de la première année (ne tient pas assise à 1 an).

oOo

OBSERVATION N° 4

Gérard K... est admis le 26.10.48 au centre de Prématurés à l'âge de 9 jours pour :

- Difficultés d'alimentation
- Ecoulement nasal purulent.

GROSSESSE

On ne signale rien de particulier hormis une forte grippe quatre jours avant l'accouchement.

ACCOUCHEMENT

En clinique, le 17.10.48, au terme de 8 mois.
Pas d'incident.
Cri immédiat. Pas de réanimation
Poids de naissance : 2100 g (?)

ANTECEDENTS FAMILIAUX

La Mère :

- bien portante B.W. négatif
- Premier enfant décédé à 4 mois 1/2 de méningite aiguë.

Le Père

- bien portant
- on ne sait rien de leurs familles.

HISTOIRE DE LA MALADIE

. Dès les tout premiers jours, on note un écoulement nasal purulent de la narine droite.

. Les huit premiers jours, l'enfant buvait seul mais il a refusé le biberon depuis le 23 octobre et depuis lors il a fallu le gaver.

A l'EXAMEN

. L'enfant suce sa tétine avec ardeur mais déglutit très mal.

. Il se débat comme s'il souffrait quand on lui met sa sonde gastrique.

EVOLUTION

Après un traitement antibiotique local, le nez se nettoie un peu et l'enfant accepte un biberon sur deux.

Mais l'écoulement, plus ou moins marqué et touchant parfois l'autre narine, ne se tarit jamais totalement.

Jusqu'au 24 Novembre, on doit poursuivre les gavages. L'enfant quitte le Centre le 29.

En Janvier 1949; l'écoulement nasal persistant fait porter le diagnostic d'imperforation choanale droite.

Le 10 Janvier, le Dr Lemoyne perfore à la fraise de trois, quatre puis cinq millimètres le mur osseux. Il met en place une sonde de Nélaton n° 14: par voie rétrograde.

Les suites opératoires sont simples. La sonde nasale est enlevée au bout de 5 semaines.

EN RESUME

Imperforation osseause droite chez un garçon prématuré.

Ecoulement nasal purulent et persistant dès les premiers jours ayant entraîné des troubles de la déglutition, après la première semaine.

Perforation à la fraise, par voie endonasale,

Pose d'une sonde de Nélaton,

Bonnes suites immédiates.

oOo

III - CLINIQUE

L'OBSERVATION CLASSIQUE DE RONALDSON

Dès 1881, RONALDSON avait observé chez un nouveau-né en état de détresse respiratoire qu'il se produisait une succion des lèvres et des joues à l'inspiration. Le cri était possible, bouche ouverte, ce qui permettait alors la respiration. En appuyant sur la langue avec une cuiller, RONALDSON constata que l'asphyxie se trouvait réduite. Il nota par ailleurs que les narines étaient remplies de mucus mais qu'après nettoyage, l'air ne passait pas mieux par le nez. Il introduisit alors une sonde dans chaque narine et celle-ci buta sur un obstacle nasal postérieur.

L'enfant mourut dans la journée et l'autopsie montra une membrane résistante qui fermait le nez en arrière, de chaque côté. RONALDSON put la perforer à l'aide d'une sonde chirurgicale dure.

A - La forme qui nous intéresse particulièrement est l'imperforation bilatérale complète du nouveau-né puisqu'elle pose au pédiatre un problème thérapeutique d'urgence.

Il s'agit d'un enfant qui, dès la naissance présente une dyspnée plus ou moins dramatique, entrecoupée d'épisodes de suffocation.

Les caractères ont été exposés avec le maximum de détails et de clarté par MULER.

1 - C'est un tirage cervico-facial inspiratoire qui produit une aspiration des joues et des lèvres et une glossoptose.

Ce tirage, caractéristique par sa position haute est associé :

2 - A un soufflage expiratoire qui bombe le voile et les joues. Le rythme est désordonné, souvent rapide, avec des pauses. L'enfant se cyanose, se met à pleurer ; son cri reste clair, permet une prise d'air et un soulagement momentané, ce qui donne à l'anoxie un caractère cyclique sur lequel les auteurs américains ont surtout insisté.

On remarque en outre que les ailes du nez sont immobiles et qu'il n'y a pas de tirage sus-sternal ce qui permet d'éliminer une dyspnée de cause laryngée et de penser à une origine nasale. D'ailleurs les narines se révèlent encombrées de mucus épais, glaireux mais dont, fait étrange, l'aspiration n'apporte aucun soulagement à l'enfant.

3 - Toutes ces difficultés sont gravement augmentées lors de l'alimentation qui s'avère dès le début dramatique. L'enfant s'étrangle et se cyanose, son poids diminue très vite et les fausses routes sont fréquentes. On est contraint de remplacer toute tétée par un gavage gastrique, ou à la rigueur par un goutte à goutte buccal.

CLERC insiste sur la trilogie :

- dyspnée néonatale
- glossoptose
- impossibilité d'alimentation

qui suffit à évoquer le diagnostic d'imperforation choanale. Il reste à s'en assurer, par des moyens peu traumatisants pour l'enfant :

- BIENFIELD (9) a proposé de calculer la longueur de pénétration d'une sonde métallique introduite dans chaque narine : si elle s'enfonce de moins de 32 mm c'est à coup sûr une imperforation choanale. A 44 mm, on peut, aussi sûrement, éliminer ce diagnostic.

- Mais la plupart des auteurs rejettent cette méthode comme dangereuse et préfèrent utiliser un petit stylet qui renseigne aussi sur la consistance, osseuse ou membraneuse, de la cloison pathologique.

En employant un cathéter de plastique assez souple, on peut constater que, butant sur l'obstacle postérieur, il n'apparait pas dans le pharynx.

- Certains utilisent une poire de Politzer pour s'assurer que

l'air ne passe pas à travers les fosses nasales.

- MULER conseille de mettre simplement un miroir de glatzell sous les narines de l'enfant pour constater qu'il ne se couvre pas de vapeur d'eau.

- Nous avons pu faire une constatation du même ordre en plaçant devant les narines une brindille très fine de coton, laquelle reste immobile.

- Si l'on veut s'assurer que l'imperforation est bien complète on peut instiller quelques gouttes de fluorescéine ou de bleu de méthylène dans chaque narine : le colorant n'apparait pas dans le pharynx.

- La rhinoscopie antérieure, après nettoyage des mucosités montre une muqueuse postérieure des fosses nasales qui semble un peu trop proche de l'orifice narinaire. MULER décrit cette région en forme d'infundibulum. De toutes façons on ne voit pas d'orifice postérieur.

La radiographie des fosses nasales permet de visualiser l'obstacle au passage du liquide opaque dans le cavum. On emploie une solution lipiodolée à 40 p. cent sous faible pression afin d'éviter d'injecter les sinus. On prend des clichés de chaque profil, la tête en hyperextension et un cliché de la base en position de Hirtz.

L'évolution

- Elle peut être rapidement mortelle.

. Progressivement :

C'est le tableau d'une détresse respiratoire aiguë du nouveau-né, en apparence primitive, avec polypnée bruyante et irrégulière entrecoupée de phases d'apnée, cyanose et entonnoir thoracique.

La mort survient au bout de 24 à 48 heures. Elle peut survenir aussi en quelques jours au terme d'une pneumonie de déglutition due aux fausses routes provoquées par les tentatives d'alimentation.

. Subitement :

- par asphyxie
- par syncope
- par spasme laryngé (ABOULKER)

On a beaucoup insisté ces dernières années avec BEINFIELD (9) sur la possibilité d'une atrésie choanale comme cause non reconnue de mort subite du nouveau-né. Il avait préconisé l'examen systématique des choanes lors des autopsies du nourrisson et demandé qu'on fasse état de ce syndrome dans les statistiques de mortalité néo-natale.

- Parfois, et c'est de l'avis de MULER l'éventualité la plus fréquente, l'enfant arrive peu à peu à s'adapter spontanément à la respiration buccale, bien que les premières semaines soient souvent fertiles en émotions.

- Plus tard

Dès que l'enfant sait respirer par la bouche, la dyspnée disparait et l'alimentation ne pose plus de réelles difficultés, surtout si on utilise la cuiller. L'attention ne sera attirée que plus ou moins tardivement par des signes mineurs :

. Un écoulement nasal bilatéral, épais, rebelle, contrastant, dès que l'enfant est assez grand, avec l'impossibilité de se moucher.

. L'imperméabilité nasale provoquera des troubles de la phonation (nasonnement, dyslalie)

. Les perceptions olfactives n'existent pas sauf peut être pour les odeurs très fortes, mais le goût peut n'être que peu perturbé.

. Assez vite, se constitue un faciès proche de celui de l'adénoïdien classique qui fait le plus souvent porter le diagnostic de "végétations".

. La découverte d'une atrésie congénitale bilatérale et complète peut même très bien n'être faite qu'à l'âge adulte souvent après de nombreuses consultations médicales et faute la plupart du temps pour les médecins d'avoir évoqué ce diagnostic rare, alors que les causes d'obstructions nasales sont nombreuses.

Plusieurs auteurs (5, 26) en ont rapporté des cas et DUWARD en avait trouvé 46 sur les 390 observations qu'il avait colligées.

On retrouve parfois dans les antécédents une histoire de troubles

respiratoires néonataux mal étiquetés.

Dès que l'enfant est assez grand on peut pratiquer sur lui une rhinoscopie postérieure à l'aide d'un releveur du voile (car le cavum est étroit) après anesthésie locale. On obtient alors une vue directe sur le mur atrésique, recouvert d'une muqueuse jaunâtre et qui présente d'après MULER l'aspect d'une fossette ovalaire, en général concave. Il existe souvent des végétations hypertrophiques.

La rhinoscopie antérieure montrera une étroitesse des cavités nasales et une atrophie des cornets.

Les complications secondaires sont relativement rares ;

- Les otites ont été signalées assez souvent, mais compte tenu de la banalité de cette affection, il est difficile d'affirmer une relation de cause à effet.

- Les suppurations nasales ont été notées par 30 des 347 auteurs cités par DURWARD.

- Les sinusites, chez 20 d'entre eux.

- Exceptionnellement, on a pu noter : infection orbitaire, ozène, rhinolithe.

B - L'ATRESIE UNILATERALE

Il semble que cette forme soit plus fréquente que la forme bilatérale.

Mais dans ce cas, les signes sont beaucoup plus atténués et, à moins d'une obstruction accidentelle de la narine perméable d'un jeune nourrisson - ce qui le met dans les conditions de l'imperforation bilatérale - l'attention ne sera attirée que plus tard par un écoulement nasal unilatéral et persistant au long des années.

Cependant, dans notre observation n° 4, l'écoulement nasal était à lui seul suffisant pour provoquer de graves troubles de la déglutition 8 jours après la naissance et nécessiter des gavages pendant 3 semaines. (Il est vrai qu'il s'agissait d'un prématuré).

Il existe souvent, dans les atrésies unilatérales une déviation de la cloison du côté atrésié et un certain degré d'assymétrie faciale.

C - L'ATRESIE INCOMPLETE

Est exceptionnelle et les signes en sont généralement des plus réduits. Toutefois, dans notre observation n° 2, alors que les choanes étaient perméables, l'enfant n'en présentait pas moins une gêne respiratoire marquée avec tirage et stridor.

D - LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

L'association de l'imperforation des choanes avec d'autres malformations est assez fréquente. Pour certaines séries (les 28 cas présentés par CONNELLY), elle serait de 10 °/₀.

MULER et DURWARD les décrivent plus fréquentes chez les filles (65 °/₀) que chez les garçons.

Ces malformations présentent une très grande diversité dans la littérature :

I - Malformations du massif facial

- Osseuses :
  - . Agénésie d'un maxillaire
  - . Agénésie de l'os frontal
  - . Agénésie de l'os tympanal
  - . Atrésie de l'orbite
  - . Voûte palatine anormalement haute
  - . Rétrognathie

- Nasales :
  - . Sténose narinaire unilatérale
  - . Nez bifide
  - . Ailes du nez dissymétriques
  - . Atrophie des cornets ou des sinus

- Oculaires

. Colobomes iridien et rétinien (Mc GOVERN ; FLAKE ; THOMASON ; CRAIG et SIMPSON ; MULER ; BRUGHERA)

. Exophtalmie

- Musculaires et muqueuses

. Bec de lièvre

. Luette bifide

. Fistules des joues

- Auriculaires

. Double tragus bilatéral

. Fistule auriculaire congénitale

. Surdité bilatérale

- Syndrome de Fransceschetti

Retrouvé cinq fois dans la littérature : Mc NEIL ; MONNET ; GRONVAL et OLSSON, cités par ROBBINS ainsi que REZZONICO (2 cas).

La plupart de ces malformations font partie de ce que Mc KENZIE a voulu réunir sous la rubrique du syndrome du Premier Arc branchial.

II - Malformations cardiaques

Retrouvées par Mc GOVERN (43) ; JOHSEN ; CRAIG et SIMPSON ; DIAMANT, elles sont assez variées :

- Communication . interauriculaire
. interventriculaire

- Tétralogie de Fallot

- Sténose mitrale congénitale

- Canal artériel

III - Malformations neurologiques sur lesquelles BRUGHERA a insisté en présentant deux cas :

- Microcéphalie

- Oligophrénie associée à un opisthotonos.

On a aussi retrouvé un méningocèle.

IV - D'autres malformations ont été citées par ANTONNELLI

- Respiratoires
- Endocriniennes
- Digestives. Atrésie de l'oesophage
  . Fistule oeso-trachéale
- Polydactylie

A cette liste de malformation déjà rapportées dans la littérature, comme pouvant être associées à l'imperforation des choanes, nous ajouterons celles de notre observation n° 1 dont l'association n'a jamais été retrouvée à notre connaissance.

1°) L'aplasie du pénis

Depuis que RICHARD, en 1960, en a colligé 28 cas dans la littérature, nous n'avons retrouvé que celui d'ALEKSANDROVICH et celui d'ATTIE.

Cette malformation entre dans le cadre des monstruosités sirénomèles. La simple aplasie du pénis est le plus souvent due à l'absence de formation de tubercule génital. Il peut exister un corps caverneux, celui-ci étant induit par l'urètre de façon indépendante du pénis.

Elle s'associe souvent à des malformations de l'anus ou de la prostate ; parfois à une cryptochydie. Par contre, les bourses sont normales.

2°) L'agénésie du tibia ou ectromélie longitudinale interne est aussi une malformation très rare puisqu'on n'en connaissait en 1959 que 150 cas environ (8). Mais SULAMA et RYOPPY estiment que le désastre de la Thalidomide a rendu sans doute cette malformation moins exceptionnelle (de même que les autres défauts des membres).

Elle peut être totale, comme dans notre observation, ou partielle.

FERGUSON et SCOTT l'ont retrouvée dans la littérature parfois associée à un hypospadias, une fissure palatine, une poly ou syndactylie, un mésentère commun.

3°) Par contre, les malformations du massif facial retrouvées chez le petit Matthieu (n° 1) et la petite Catherine (n° 3) si elles sont rares en elles-mêmes, ont plusieurs fois été décrites associées à l'imperforation des choanes.

IV - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

(D'après DURWARD et MULER)

L'atrésie choanale est formée par une cloison anormale située à la place de la choane.

. Elle s'attache :

- en haut sur le corps du sphénoïde et l'aileron vomérien,
- en dehors sur l'aile interne de la ptérygoïde,
- en dedans sur le bord postérieur du vomer,
- en bas l'insertion est variable.

  - soit au bord postérieur de la lame palatine,
  - soit à un ou deux millimètres en avant de l'extrémité postérieure du vomer.

C'est pourquoi les auteurs américains préfèrent parler "d'atrésie de l'orifice postérieur des fosses nasales", ce qui n'implique pas une délimitation anatomique précise au niveau des choanes.

. Elle est oblique en bas et en avant : presque horizontale chez le nouveau-né, elle devient presque verticale chez l'adulte.

. Elle peut être plane ou légèrement convexe en dehors, lisse sur la face antérieure elle présente souvent sur sa face postérieure une petite dépression au centre, plus rarement à la périphérie. Cette dépression peut même affecter la forme d'une petite perforation. De toutes façons à ce niveau, la paroi est en général membraneuse et l'os absent.
MULER décrit sur la vue endonasale un aspect d'infundibulum dont le fond est situé en haut et en dedans présentant à ce niveau une fossette, voire une perforation.

Il note qu'on a l'impression d'une exostose des lames horizontales et verticales du palatin, accessoirement du vomer.

. Chaque face est recouverte d'une muqueuse qui prolonge la muqueuse adjacente : en avant on ne peut la distinguer de celle de la fosse nasale; en arrière elle ressemble à celle du nasopharynx.
Sur le vivant, la face antérieure du mur est un peu plus pâle que les tissus environnants et on l'a décrite tantôt rose-jaune, gris-jaune ou bleu pâle.
A l'autopsie, elle est grise. La microscopie confirme l'identité de cette muqueuse avec celle alentour.

. L'épaisseur varie de 1 à 10 mm et quand il existe une dépression la paroi est en général moitié moins épaisse à ce niveau qu'à la périphérie.

. 90 à 95 % des imperforations choanales sont osseuses. L'os a le même aspect que ceux du nez. Parfois la structure en est mixte et présente des zones cartilagineuses qui suffisent à . écarter les théories embryologiques faisant dériver l'atrésie d'un os de membrane.

oOo

V - EMBRYOLOGIE DES CHOANES

(D'après GIROUD et LELIEVRE; POCH-VINALS, RAMON CALVOS; ; Mc KIBBEN; DURWARD).

Le développement des fosses nasales dépend des transformations qui vont affecter le stomadeum, ou bouche primitive, dès la fin de la 3e semaine. Le stomadéum est circonscrit par cinq bourgeons :

- l'un, frontal, médian
- et deux, maxillaires supérieures et maxillaires inférieurs, (dérivés du premier arc branchial droit et gauche.)

A la face inférieure du premier bourgeon frontal, se produit à droite et à gauche de la ligne médiane une dépression antéro postérieure de plus en plus profonde : la fosse olfactive. Ceci est dû à l'accroissement de l'épithélium, mais plus encore du mésenchyme adjacent. De ce fait, chaque fosse olfactive est bordée par deux bourrelets antéro-postérieurs :

- Le bourgeon nasal interne qui va confluer avec celui de l'autre côté pour donner le massif médian.
- Le bourgeon nasal externe qui, en confluant avec le bourgeon maxillaire supérieur va donner le massif externe (fig. 1 a).

C'est alors que s'amorce une soudure des bords inférieurs des massifs médian et externe pour former le palais primitif isolant le stomadéum de la fosse nasale primitive vers le 45e jour.

En avant; l'épithélium des surfaces juxtaposées disparait et il se produit une soudure mésenchymateuse des massifs médians et externes qui est l'ébauche du palais antérieur définitif (fig. 1 b.)

En arrière, le mésenchyme se résorbe mais le revêtement épithélial persiste sous la forme d'une mince membrane qui obture le fond de la fosse nasale primitive : c'est la membrane bucconasale de Hoshstetter (Fig. 2 a). Elle va bientôt se déchirer pour former une déhiscence longitudinale chaque côté de la ligne médiane : ce sont les CHOANES PRIMITIVES qui créent une communication entre bouche et la fosse nasale primitives. (Le tissu médian qui sépare les choanes primitives formera plus tard la base du septum nasal). (fig. 3).

C'est alors qu'une nouvelle cloison va naître pour former la partie postérieure du palais définitif. Elle résulte de la croissance des processus palatins, lames horizontales émanées des bourgeons maxillaires supérieurs. Elle vont passer au dessous des choanes primitives et fusionner sur la ligne médiane.

Parallèlement, une cloison sagittale descend de la voûte pour former le septum nasal et séparer les deux fosses nasales définitives.

Les processus malatins fusionnent alors avec elles, mais uniquement dans la région antérieure des choanes primitives, la partie postérieure restant ouverte pour former les CHOANES DEFINITIVES. La partie postérieure de chaque processus palatin va fusionner avec son homologue mais non pas avec le septum nasal : ainsi se forme le voile.

Les choanes définitives ne sont donc pas une nouvelle formation, mais la persistance de la partie postérieure des choanes primitives.

Cependant, les processus palatins étant situés juste en dessous des choanes primitives, il s'ensuit que les choanes définitives sont plus postérieures et plus verticales que les premières.

oOo

Nous nous en tiendrons à cette vue classique du développement des fosses nasales, en sachant que de nouvelles interprétations ont été récemment proposées par WARBRICK et par TARDIF sur l'existence des bourgeons faciaux et l'ouverture des choanes primitives. Ces discussions embryologiques ne modifient guère notre propos.

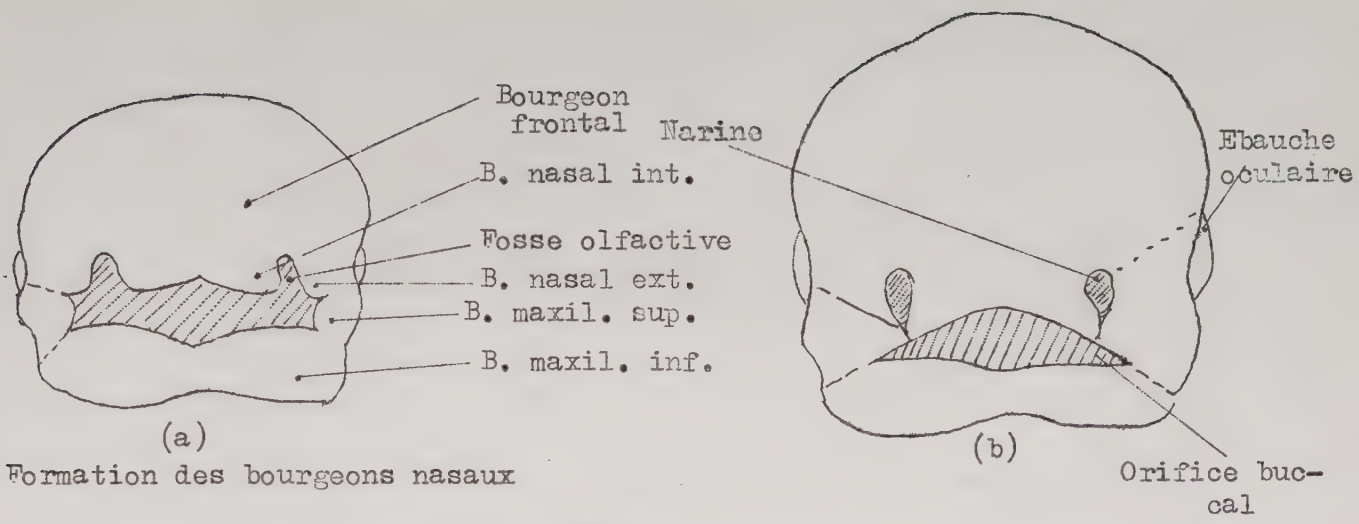

Fig. 1

D'après GIROUD et LELIEVRE p. 173.

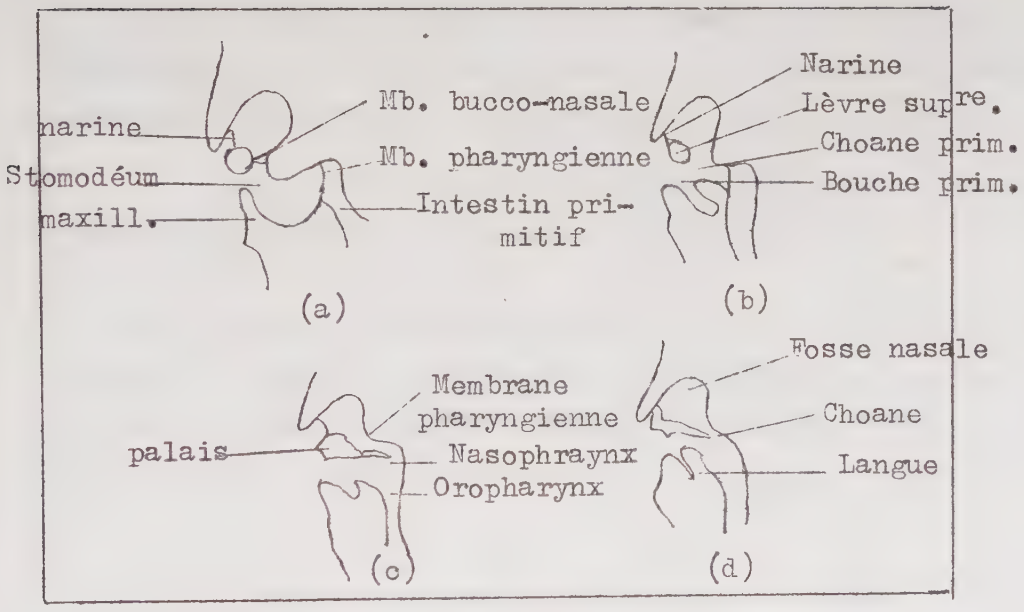

Fig. 2

D'après Mc. KIBBEN

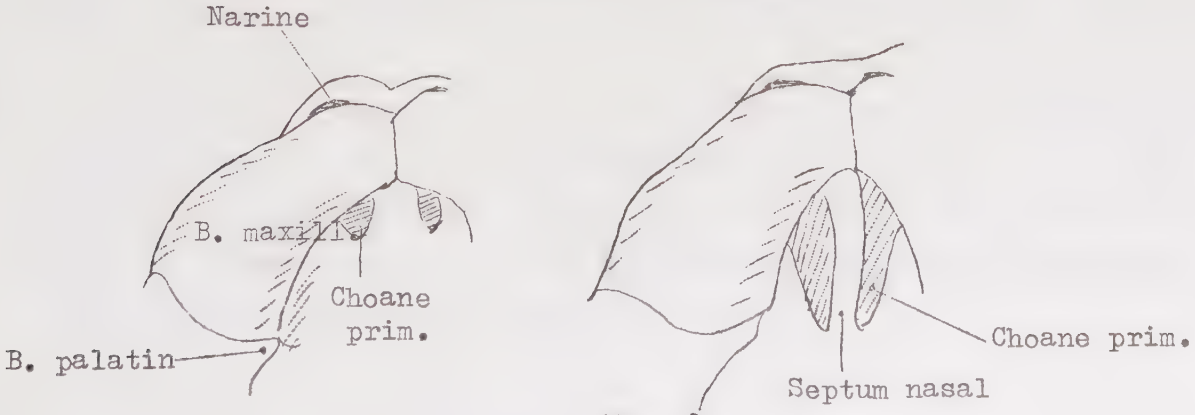

Fig. 3

D'après DURWARD - LORD - POLSON

VI - PATHOGENIE

La pathogénie de l'imperforation des choanes est encore bien obscure malgré les nombreux travaux et les théories successives que cette affection a suscités.

1 - Pour certains il s'agirait de la non-perforation de la membrane de Hoschtetter vers le 35 - 38e jour. La persistance du mésoderme entre les épithélium nasal et pharyngé pourrait expliquer la formation osseuse.

Mais, en fait, cette membrane bucco-nasale est beaucoup trop antérieure pour être incriminée raisonnablement.

2 - Pour d'autres, les chances primitives se formeraient bien normalement mais par la suite, les processus palatins fusionneraient avec le bord inférieur du septum, même dans leur partie postérieure. Cette théorie n'explique pas cependant que le voile du palais soit normal.

3 - Durward pense qu'il s'agirait plutôt de l'inachèvement postérieur de la perforation des choanes primitives, ce qui serait compatible avec un voile et un palais normaux. Cette hypothèse rendrait bien compte des variations de structure et de disposition du mur choanal.

4 - Steward et Colver, invoquent la non résorption de la membrane bucco-pharyngienne qui sépare la bouche de l'intestin primitif et se rompt normalement quand le palais se forme. Cette théorie explique peut-être les atrésies membraneuses mais en aucune façon une formation osseuse dans cette région puisqu'il n'y a pas de mésoderme.

5 - Keith et Shaeffer pensent que la choane primitive pourrait être obturée par un bouchon épithélial qui s'organiserait par la suite en occlusion membraneuse ou osseuse.

6 - Craigh et Simpson invoquent la formation d'adhérences entre les surfaces épithéliales, entrainant du mésoderme au cours de la croissance des fosses nasales, dans la portion rétrécie de ces cavités.

7 - Mais dans toutes les hypothèses précédentes, on ne peut expliquer la présence de cartilage dans certaines atrésies osseuses. Il faut alors revenir à la vieille théorie de l'exostose osseuse proposée par Richardson.

A l'appui de cette hypothèse, Muler présente le cas d'un enfant qui présentait à l'intervention un défilé punctiforme lequel enserrait un trousseau fibreux reliant les muqueuses nasale et postérieure. Ceci donnait bien l'impression d'un étranglement qui aurait réduit la muqueuse choanale à ce trousseau fibreux.

Pour Coakley (cité par Mc Kibben) cette exostose viendrait du corps du sphénoïde, seul os de cette région à présenter une ossification cartilagineuse.

Robert a présenté un cas dans lequel la charpente osseuse de l'atrésie était fusionnée au vomer et semblait être une partie de cet os. Le vomer est un os de membrane qui se développe de chaque côté d'un septum cartilagineux. Celui-ci disparait peu à peu jusqu'à l'âge de 15 ans. Une non-résorption totale entrainant un chondrome, ce phénomène pourrait très bien expliquer aussi la présence de cartilage au sein de l'os atrésique.

Pour Altmann, cette théorie rendrait compte aussi des conformations anormales de la voûte et du pharynx souvent associées à l'imperforation choanale : palais ogival, accroissement de l'axe antéro postérieur ou rhino-pharynx.

Par contre l'exostose du palatin, os de membrane ne rendrait pas compte de la présence de cartilage.

VII - PHYSIO-PATHOLOGIE

1 - L'HYDRAMNIOS

- La mère du petit Matthieu (n° 1) a présenté un hydramnios diagnostiqué vers le 6° mois et évalué à cinq litres de liquide lors de l'accouchement.

- Dans le cas de Catherine (n° 3), on avait aussi noté un liquide amniotique abondant lors de l'accouchement.

- Nous n'avons retrouvé dans la littérature qu'un seul cas de cette association : celui de RIVIERE et Coll. Mais il est possible que cette notion n'ait pas fait l'objet d'une investigation systématique.

On sait que 26 °/₀ en moyenne des enfants nés après hydramnios sont malformés. Il est notable que ces malformations soient le plus souvent des lésions du système nerveux central (anencéphalie, hydrocéphalie), des malformations gastro-intestinales, et en général des lésions qui gênent la déglutition et empêchent le passage normal des liquides du tractus digestif dans l'utérus.

On ne s'étonne pas qu'une imperforation choanale bilatérale qui perturbe tant la déglutition du nouveau-né puisse aussi ralentir quelque peu la circulation du liquide amniotique à travers le tube digestif du foetus.

A. ROSSIER avait parlé en 1954 de l'hydramnios comme un signe "prénatal" important d'une possible malformation oesophagienne. Si tout n'est pas encore totalement clair dans le mécanisme de ces troubles, il est vraisemblable que dans les cas d'imperforation choanale, l'hydramnios retrouvé relève du même ordre de faits.

2 - La suffocation

Est le trouble essentiel qui résulte de l'atrésie bilatérale des choanes.

Le fait à priori est paradoxal puisque si l'obstacle existe au passage de l'air à travers le nez, tout le reste de l'arbre aérien est libre et il semble que l'enfant n'ait qu'à ouvrir la bouche pour respirer.

Et pourtant on assiste à une véritable détresse respiratoire ...

Le fait a été particulièrement étudié par NEGUS :

Le nouveau-né ne sait pas ouvrir la bouche pour respirer, même quand il ne peut le faire par le nez. Il la ferme au contraire d'une façon plus étanche, afin de forcer l'obstacle nasal à la respiration ; il se prive ainsi du seul canal aérien possible, ce qui provoque la suffocation.

Seule, la respiration nasale est donc physiologique pour l'enfant comme pour l'adulte. L'ouverture de la bouche est une action volontaire qui ne se réalise qu'à cinq mois. Elle peut cependant été induite dès l'âge de 3 semaines en cas de besoin.

Exceptionnellement peuvent se rencontrer des enfants qui, sans raison connue savent respirer par la bouche dès la naissance. Ceux-là ne font pas d'accès de suffocation en cas d'occlusion choanale et représentent sans doute la plus grande partie des sujets chez lesquels on pose ce diagnostic pour la première fois à l'âge adulte.

En cas d'atrésie unilatérale, si la narine perméable du nourrisson de moins de cinq mois se bouche, les conditions de la suffocation sont réalisées de la même façon. Il suffit par exemple que la mère couche l'enfant sur le ventre après un biberon de telle sorte que la narine perméable soit comprimée sur l'oreiller.

Diamant, en s'appuyant sur PROETZ souligne que non seulement la liberté de passage doit être réalisée pour assurer la respiration physiologique par le nez, mais il faut encore que l'orifice narinaire soit inférieur au diamètre des choanes, ce qui crée une résistance intranasale et une dépression intrathoracique à l'inspiration.

Il est à noter que la fonction ciliaire, le goût et l'odorat ne

sont pas perturbés par leur mise au repos en cas d'atrésie choanale car ces fonctions se révèlent intactes dès que la communication est rétablie.

3 - LES DIFFICULTES DE DEGLUTITION

Ce deuxième ordre de troubles qui domine les premières semaines de la vie a un mécanisme simple.

On sait en effet que pendant la tétée d'un biberon l'enfant comprime avec sa langue la tétine au creux du palais pour aspirer une gorgée de lait. Il doit immédiatement après aspirer de l'air par le nez, d'une part pour oxygéner ses poumons mais aussi pour permettre à l'air de pénétrer dans le biberon par la tétine, lors de l'abaissement de la langue. Sans ce mécanisme, il n'est pas de nouvelle succion possible.

Il est donc évident que l'obstacle nasal rend l'asphyxie plus dramatique quand la bouche est totalement obstruée par la tétine et qu'en outre l'enfant est incapable de vider son biberon.

VIII - ETIOLOGIE

Le problème de l'étiologie se pose toujours devant un tableau malformatif sans qu'on puisse le résoudre dans tous les cas.

Deux ordres de causes peuvent se discuter : une origine génétique ou une origine embryopathique.

I - EN FAVEUR DE L'ORIGINE GENETIQUE

Une incidence familiale a été retrouvée dans 14 familles.

Auteurs	Membres atteints de la famille		Total de malades
	Certains	Probables	
WHRIGHT (1922)	2 soeurs		2
WILKERSON (1948) citant :	3 soeurs		3
- LANG	mère+1fille+1fils	1père+1tante mater.	3 (+ 2)
Mc GOUVERN (1950) citant :	mère + 1 fille		2
- STEWARD	2 soeurs	1 père	2 (+ 1)
- CABANISS	mère + 2 jumeaux		3
- PHELBS	mère+2soeurs+2filles + 1 fils		6
- EVANS	1 garçon	4 frères	(5)
- GUYTON	2 cousines		2
DIKSON (cité par POCH-VINALS) (1950)	jumeaux		2
BECKER (1957)	2 soeurs		2
Mc LEAN et HAMACK (1959)	père + fille + fils		3
FLAKE (1964)	2 sœurs + 1 frère		3
BOCI (1964)	jumeaux monozygotes		2

- CARRE cite un cas retrouvé après mariage consanguin

- Le cas de BECKER est particulier car c'est le premier dans lequel la malformation est retrouvée avec des caractères différents dans une même famille : le père présentait une hypoplasie unilatérale de la face. Sa première fille est atteinte d'atrésie bilatérale des choanes. La seconde (et dernière) fille présente, outre l'atrésie bilatérale, une hypoplasie de la face du même côté que le père.

- Un caractère familial est donc indéniable dans certains cas. Il semble s'agir d'un gène dominant de pénétrance modérée.

Si l'on peut conclure qu'il s'agit d'une malformation autosomique on ne peut dire quel chromosome et encore moins quel gène peut être intéressé.

La recherche du caryotype des malades malformés est une technique récente et nous n'en avons retrouvé aucune communication dans la littérature de l'atrésie choanale.

Notons que RAMON CALVOS en étudiant la théorie pathogénique de l'exostose osseuse rappelle à ce propos que la tendance à la prolifération de certains éléments osseux est transmise selon le mode dominant des lois de Mendel, ce qui pourrait expliquer ces cas familiaux ...

II - EN FAVEUR DE L'ORIGINE EMBRYOPATHIQUE

Rien de précis ne ressort de la littérature.

- Jacques avait avcusé la syphilis congénitale, mais à part ARANCCILIA qui en a fait état en Argentine, cette opinion n'est pas partagée.

- On a inévitablement accusé les viroses et en particulier la rubéole, mais on n'a jamais pu préciser cette relation évoquée d'ailleurs très rarement.

- La possibilité de troubles hormonaux a été soulevée par BLONDIAU qui avait rencontré l'association d'une atrésie des choanes avec une maladie de Basedow familiale. Mais on ne connait en fait que la possibilité de troubles thyroïdiens chez les enfants nés de mère basedowienne.

- Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature consultée, ni dans les cas que nous présentons, la notion de prise de médicaments tératogènes pendant la grossesse (Thalidomide par exemple) ni d'avitaminose prouvée (du groupe B en particulier dont GIROUD (33) a montré l'incidence possible sur les malformations humaines).

On peut cependant objectiver que les enquêtes semblent bien n'avoir pas été conduites à fond, surtout dans les observations anciennes. L'on connaît par ailleurs la possibilité d'avitaminoses infra-cliniques et de maladie infectieuse inapparentes comme cause de certaines embryopathies.

III - L'étude des malformations associées peut être précieuse dans la recherche étiologique de l'imperforation choanale.

1 - Les malformations du massif facial sont bien connues pour être dans l'ensemble de caractère familial. Pour Mc KENOBIE, "le syndrôme du Premier Arc", serait dû à une insuffisance de l'artère stapédienne elle-même sous la dépendance d'un gène dominant. Il rattache au moins en partie, les variations d'intensité du syndrôme à la pénétrance du gène qui donnerait des possibilités d'anastomoses compensatrices plus ou moins grandes.

Sur ce sujet MOSS et coll. présentent le caryotype de deux formes incomplètes de dysostose mandibulofaciale et notent qu'il n'y a pas d'anomalie des chromosomes. Ceci n'exclut pas un défaut génétique.

Pour FRANCESCHETTI, il s'agirait d'un gène d'action pleïotrope à expression lésionnelle très variable.

Mais s'il existe certainement un mode de transmission héréditaire, ce fait n'est pas obligatoirement celui de tous les malades. On connait d'ailleurs de nombreux cas où l'on n'a pas retrouvé de facteur héréditaire.

Les observations de ZUNIN et DE TONI soutiennent la possibilité de cas de dysostose mandibulofaciale qui donneraient le syndrome par phénocopie. Il existe souvent dans les antécédents des manoeuvres abortives, une rubéole, une grippe, une diphtérie.

2 - Les colobomes, qu'ils soient iriens ou rétiniens se transmettent généralement suivant le mode dominant irrégulier (15). COLLINS (cité par BREJEAT) a proposé une théorie vasculaire s'appuyant sur un défaut de développement des vaisseaux sanguins du mésoderme qui entoure la vésicule optique.

3 - L'agénésie tibiale présentée dans notre observation n° 1 dans la mesure où elle serait dûe à un trouble vasculaire détruisant des ébauches déjà formées (GIROUD LELIEVRE) révèlerait peut-être un phénomène analogue à celui de l'artère stapédienne et des vaisseaux optiques.

Quoiqu'il en soit pour BEDOUELLE : "l'altération d'un gène de l'oeuf semble l'hypothèse la plus vraisemblable. Elle est corroborée par l'hérédité de l'affection".

Mais là encore on ne peut exclure la possibilité d'un trouble non génétique dans certains cas.

4 - Nous ne connaissons pas l'étiologie des très rares cas d'aplasie du pénis.

5 - Quant aux malformations cardiaques parfois retrouvée associées à l'imperforation choanale, si l'origine rubéolique est indiscutablement reconnue dans quelques cas, le rôle des autres facteurs embryopathiques est assez peu clair.

Par ailleurs, DURAND souligne que "le résultat des patients travaux (depuis une dizaine d'années) n'autorise encore que des affirmations très limitées. Cependant ils sont, dès maintenant, assez solides pour donner un rôle important à l'origine génétique des cardiopathies congénitales".

Rappelons que dans nos observations, le frère d'un enfant et l'oncle d'un autre sont morts très tôt de malformation cardiaque.

Ce rapide aperçu montre la difficulté du problème dans l'état actuel de la recherche médicale.

Presque toutes les malformations associées à l'imperforation des choanes ont été démontrées comme étant dans certains cas d'origine

génétique. Mais ceci n'exclut pas la possibilité dans d'autres cas d'une embryopathie vers le 2e - 3e mois. Il est probable que la pratique des caryotypes contribuera à cerner le problème.

IX - TRAITEMENT DE L'IMPERFORATION CHOANALE BILATERALE DU JEUNE NOURRISSON

I - MEDICAL D'URGENCE

Le nouveau-né présentant un tableau d'asphyxie réclame, dès le diagnostic posé un traitement médical d'urgence qui doit permettre de rétablir un passage aérien provisoire en attendant de lever l'obstacle nasal lui-même.

- La plupart des auteurs utilisent une petite canule type Mayo sur laquelle l'enfant ferme les gencives en laissant ouvert un passage pour la respiration. L'alimentation se fait par gavages.

Cette méthode permet d'éviter la trachéotomie toujours désastreuse à cet âge.

- MEDOVY et MECKMAN ont conseillé l'emploi d'une tétine dans un coin de la bouche. L'enfant est nourri par gavages.

- Rappelons que certains ont proposé de réduire la glossoptose en suturant la langue à la mâchoire inférieure, comme dans les syndromes de Pierre-Robin.

- Ces différents moyens sont efficaces pour lever le problème respiratoire. Mais celui de l'alimentation n'est pas totalement résolu par les gavages car il y a intérêt à ne pas poursuivre ceux-ci trop longtemps.

- Mc GOVERN (44) présente une technique très simple inventée par les parents d'un enfant atteint d'atrésie bilatérale. (Cet enfant avait déjà subi une trachéotomie et une perforation endo-nasale qui s'était refermée en dépit de dilatations successives).

Il suffit d'utiliser une simple tétine profondément enfoncée dans la bouche et fixée par un ruban passant dans l'anneau et attaché aux oreilles. Un large trou est pratiqué au sommet de la tétine (ou deux trous latéraux). Cette méthode a le grand avantage de permettre non seulement la respiration mais encore l'alimentation sans sonde car il suffit de remplir alternativement la tétine à la petite cuiller. Une attention très vigilante est nécessaire la première semaine pour éviter les déplacements de la tétine.

Mc GOVERN a dès lors employé couramment ce procédé et l'estime assez efficace pour permettre de passer le cap des premières semaines. On attend alors l'âge d'un an pour opérer par voie transpalatine. Ce n'est qu'en cas d'insuccès qu'on intervient plus tôt, par voie transnasale.

En cas de détresse respiratoire aiguë persistant malgré ces moyens simples, il pourra être nécessaire d'envisager une assistance respiratoire après intubation, mesures qui devront être réalisées, chaque fois que possible dans un Centre de Réanimation.

De toutes façons, une surveillance très étroite et des soins minutieux, aux mains de puéricultrices compétentes s'impose à tout moment.

II - CHIRURGICAL, CORRECTIF

A - La voie trans-nasale

La plupart des auteurs l'utilisent pour corriger l'atrésie bilatérale du jeune nourrisson qui n'a pas encore appris à respirer par la bouche et pour éviter l'inconvénient des gavages trop prolongés.

Quelques uns la pratiquent dès les premiers jours. D'autres temporisent un peu plus, mais tous s'accordent pour ne pas attendre que l'état général soit perturbé par les difficultés respiratoires et alimentaires.

a - Dans les rares cas d'imperforation membraneuse :

- Les uns utilisent l'électrocoagulation (38) ou la diathermocoagulation (14) qui semble donner de bons résultats.

- D'autres perforent la membrane avec une sonde métallique, mais l'occlusion a tendance à se reproduire et nécessite parfois une

dilatation hebdomadaire ou mensuelle pendant un certain temps.

- CONNELY emploie une longue pince hémostatique et met en place un tube de plastique dans le naso-pharynx pour éviter la récidive.

b - Pour perforer les atrésies osseuses chaque auteur a souvent inventé sa technique et n'a en général pas assez de cas pour en apprécier les avantages. Il en résulte une très grande diversité dans l'instrumentation :

Pince de Kocher ; gouge ; trocard de Lichwitz ; curette ; scie ; râpe ; dilatateur urétral courbe ; fraise de dentiste au long manche etc...

KING estime inadéquats ces instruments de fortune : outre la difficulté qu'on rencontre parfois à perforer le mur osseux, ils provoquent des lambeaux tissulaires responsables de tissu fibreux cicatriciel. KING présente un trocard comprenant cinq mèches de formes diverses adaptées sur un manche à cliquet et qu'on tourne doucement à la main en s'aidant de pommade à la pénicilline comme lubréfiant. Une petite gouge permet un équarrissage final.

BEINFIELD (10) a noté le risque qu'il y a théoriquement, en utilisant la voie endonasale, de perforer trop loin et de léser le canal rachidien qui se trouve à peu de distance en arrière. Il semble en fait qu'aucun opérateur n'ait eu à déplorer cet accident.

MULER a décrit minutieusement son procéssus opératoire. L'enfant est place en milieu chirurgical, sans anesthésie ni locale ni générale.

Après aspiration des secrétions nasales et inspiration d'adrénaline à un pour mille, il perfore le mur à la pince de Kocher, dans l'angle final du dièdre, tout en protégeant le plan postérieur par un petit miroir rhinoscopique. Il opère alors une divulsion en ouvrant la pince dans tous les sens. Pose d'un drain à demeure : c'est une sonde de Nélaton dont le bord postérieur est libre dans le cavum et l'extrémité antérieure fixée à la peau par du sparadrap. Cette sonde est laissée une à six semaines selon la tolérance. Il faut parfois effectuer des séances de calibrage après l'ablation de la sonde.

RESULTATS ET INCIDENTS

- Si le débit nasal est suffisant grâce à la sonde de Nélaton ; l'alimentation buccale est reprise, soit normalement, soit gavages.

- Si le débit est insuffisant, on doit alors laisser en place la canule de Mayo, en prenant soin de la changer, de la nettoyer souvent et de la badigeonner d'antibiotiques. On risque toutefois, si on laisse la canule trop longtemps, des ulcérations du voile et du palais et on est parfois obligé de recourir à la gastrostomie, jusqu'à ce que l'enfant se soit adapté à la respiration buccale.

- Le drain nasal lui-même peut être mal supporté et s'il faut l'enlever trop tôt, il se produit un tissu cicatriciel sur lequel il est très difficile de ré-intervenir.

Il arrive que le drain se bouche. Dans deux de nos observations, cet incident a été réduit très rapidement par l'instillation de trypsine et d'Alevair.

- Mais la difficulté majeure est liée au fait de l'obstruction secondaire des orifices qui ont été forés. Le tissu fibreux qui obture alors la choane doit être dilaté à intervalles réguliers. Ceci provoque des traumatismes physiques (saignements, lésions des cornets...) et plus encore peut-être d'ordre psychologiques liés à la pose prolongée des cathéters et à la douleur des divulsions pratiquées sans anesthésie.

Pour éviter la survenue fâcheuse de tissu cicatriciel, BEINFIELD(10) a proposé une technique opératoire un peu plus délicate. Après avoir enlevé la muqueuse nasale et réséqué le mur osseux, il a bien soin de garder intacte la muqueuse pharyngienne. Il l'incise alors en étoile au bistouri. Il pose ensuite un tube de polythène d'arrière en avant (à l'aide d'un petit catheter passé par le nez), ce qui met les lambeaux muqueux en contact avec l'os mis à nu. Le tube de plastique a 42 mm de long et son diamètre est celui de l'orifice antérieur du nez. BEINFIELD recommande de faire cette intervention 24 à 48 après la naissance et il retire le tube nasal au bout de quatre semaines.

B - La voie trans-palatine

Elle fut employée pour la première fois en 1909 par BRUNK dans cette affection, mais se solda par un échec.

En 1931, BLAIR réussit la première correction par voie palatine avec une incision longitudinale.

En 1945, RUDDY opère un enfant en pratiquant une incision en U le long des gencives. Cette voie fut modifiée par OWENS, et plus récemment par CONNELLY. A partir de 1951, les travaux d'ABOULKER et de son Ecole contribueront à rendre classique cette voie en France.

Nous n'entrerons pas ici dans le détail des techniques opératoires réservées au spécialiste.

Actuellement la résection du mur choanal par voie trans-palatine depuis les perfectionnements de sa technique et les progrès de l'anesthésie semble donner les meilleurs résultats. C'est pourquoi, les auteurs américains proposent de plus en plus de l'employer chez le tout jeune enfant.

OWENS, en 1961 a opéré un enfant âgé de 48 heures avec succès par cette voie.

FLAKE a présenté en 1964 une série de 40 malades dont la moitié a été opérée avant l'âge de six mois.

	Age	Nombre de cas
Voie palatine	15 jours	1
	20 jours	1
	30 jours	2
Autres méthodes	1 à 3 mois	5
	3 à 6 mois	9

	Total	Bons	A revoir
Intranasale	10	7	3
Transpalatine	30	26	2 + 1 sténose secondaire

Il semble donc raisonnable à l'auteur de proposer la voie transpalatine chez le très jeune enfant avec les mêmes chances de succès que chez le malade plus âgé.

En France, HARTMANN a envisagé ce type d'intervention chez le nouveau-né, à condition d'opérer avant toute dénutrition, d'éviter la trachéotomie et de ranimer parfaitement l'enfant.

Mc GOVERN (45) pour sa part préfère employer le système de la tétine tant que la respiration buccale n'est pas établie et n'opérer que vers l'âge d'un an par voie transpalatine car le champ opératoire est alors deux fois plus grande qu'à la naissance.

MULER partage aussi cette opinion qu'il faut attendre la fin de la première année si l'on choisit cette voie.

C O N C L U S I O N S

L'imperforation des choanes, dont 600 cas environ ont déjà été publiés a surtout retenu l'attention des oto-rhino-Laryngologistes. La forme particulière du nouveau-né pose au pédiatre des problèmes importants de diagnostic et de traitement d'urgence.

- Les quatre cas nouveaux que nous avons étudiés présentaient les différents types anatomiques possibles : atrésie osseuse ou membraneuse, bilatérale ou unilatérale, complète ou partielle.
Mais la symptomatologie était analogue dans tous les cas.

- L'atrésie choanale doit toujours être évoquée devant un nourrisson qui présente les signes suivants :

. Troubles respiratoires précoces, pouvant aller jusqu'à la suffocation

. Difficultés des tétées, la succion aggravant la gêne respiratoire.

. Ecoulement nasal épais et permanent.

L'examen montre le caractère "cervico-facial" de la dyspnée, qui se présente sous la forme d'un tirage inspiratoire avec soufflage expiratoire qui gonfle le voile et les joues.

- Cette "détresse respiratoire" paradoxale chez un sujet dont la filière bucco-pharyngo-laryngée est libre, s'explique par la perturbation du réflexe physiologique du nouveau-né, lequel ne sait normalement respirer que par la voie nasale.

- l'évolution peut être très grave et rapidement mortelle.

Le diagnostic doit donc être évoqué d'urgence en présence de ces symptômes. Il peut être facilement confirmé par l'épreuve de la sonde nasale et par l'instillation narinaire de colorant, ou éventuellement de lipiodol.

- Le problème étiologique est loin d'être encore éclairci : si l'on connait quelque cas familiaux, d'origine vraisemblablement génétique, aucun argument ne permet d'éliminer une embryopathie.

- La possibilité de malformations associées retrouvées en moyenne une fois sur dix dans la littérature et dans deux de nos quatre observations personnelles, est un aspect particulièrement intéressant de cette affection.

Le pédiatre doit connaître les mesures d'urgence simples, capables de transformer immédiatement le pronoctic de la détresse respiratoire et de rémédier à l'impossibilité de la tétée : pose d'une canule bucco-pharyngée type Mayo, alimentation à la sonde, intervention chirurgicale la plus précoce possible.

- Plusieurs techniques chirurgicales ont été proposées depuis la simple perforation directe du mur osseux, jusqu'à des interventions réglées (voie palatine). De toutes façons, il faut insister sur la surveillance post-opératoire patiente et attentive qui doit durer pendant des semaines, voire des mois. Les difficultés et les incidents d'élevage sont nombreux.

Ces faits justifient une meilleure connaissance d'une malformation apparemment minime, mais source de graves complications dans le période néonatale, et susceptible de guérison complète.

oOo

Vu, le Président de Thèse :
Pr. S. THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté :
Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ABOULKER P. -

La voie d'abord palatine dans les interventions sur les choanes, le cavum et éventuellement le sphénoïde.
Ann. oto-laryng. 68 : 255 ; 1951.

2 - ALEKSANDROVICH G.L., YAKUNIN K.G. -

Une anomalie rare du système uro-génital : l'aplasie du pénis. (russ.)
Urologia 26 : 60 : 1961.

3 - ALTMANN F. -

Zur Anatomie der Angeborenen Doppelseitingen Choanalatresie.
Zeitschrift fur Hols-Nasen und Ohrenheilkunde 29 : 308 ; 1931.

4 - ANTONELLI A.R. & CORDA J. -

Sull'atresia bilaterale congenita delle coane.
Pediatria (Napoli) 72 : 1316 ; 1964.

5 - APTE N.K. -

Congenital choanal atresia.
J. Laryng. 78 : 863 ; 1964.

6 - ATTIE J. -

Congenital absence of the penis : a report of a case.
J. Urol. ; 86 : 343 ; 1961.

7 - BECKER W. & Coll. -

Ueber familiäres vorkommen Verschiedener. Formen von Choanalatresie.
Acta otolaryng. (Stockholm), 47 : 377 : 1957.

8 - BEDOUELLE J. -

Aplasie congénitale du tibia.
E.M.C. (App. locom. t. 3) 15.209 H. 10 (1959).

9 - BEINFIELD H., BROOKLYN N.Y. -

Ways and means to reduce infant mortality due to suffocation.
J.A.M.A. 170 : 647 ; 1959.

10 - BEINFIELD H. -

Surgery for bilateral bony atresia of the posterior nares in the newborn.
Arch. Otolaryng. (Chicago) 70 : 1 : 1959.

11 - BEINFIELD H. -

Bilateral choanal atresia in the new born.
Arch. Otol. 73 : 659 : 1961.

12 - BLAIR V.P. -

Congenital Atresia or Obstruction of the Nasal, Air Passage.
Ann. Otol. 40, : 1.021 : 1931.

13 - BOCI G. -

Imperforation unilatérale des choanes chez des jumeaux monozygotes. (Ital.)
Boll. Mal. Orecch. : 82 : 81 ; 1964.

14 - BOURGEOIS. -

La diathermie chirurgicale dans certaines affections non cancéreuses des voies aériennes supérieures.
Acta otolaryng. (Stockholm) 7 : 568 : 1923.

15 - BREJEAT P. & JUGE P. -

Ophtalmologies d'origine pré-natale.
E.M.C. Opht. 21.760/B_{10}.

16 - BRUGHERA F. -

Atresia delle coane.
Minerva Pediatrica 15 : 24 : 1963.

17 - BRUNK A.A. -

Un nouveau cas d'imperforation osseuse unilatérale des choanes : une intervention transpalatine.
Ztschr. f. Ohrenh. : 59 : 221 : 1909 (All.).

18 - CARRE C. -

A propos de cinq cas d'imperforation choanale.
Thèse Paris 1954.

19 - CINELLI A.A. -

Nasal atresias : a surgical critique.
Ann. Otol. 49 : 912 : 1940.

20 - CLERC P. -

Imperforation choanale du nouveau-né.
Cahiers du Coll. de Médecine 3 : 754 : 1962.

21 - COAKLEY C.G. -

Congenital occlusion of the postnasal Orifices.
Trans. Amer. Laryng. Ass. 35 th. Ann. Meeting p. 226 ; 1913.

22 - COLVER B.N. -

Congenital choanal atresia :
Ann. Oto-Laryng. 46 ; 358 ; 1937.

23 - CONNELLI J.P., MONTGOMERY W.W., ROBINSON J.C. -

Choanal atresia.
Clin. Pediat. (Phila). 4 : 65 ; 1965 & 4 : 71 : 1965.

24 - CRACOVANER A.J., GOODMAN M. -

Congenital bilateral choanal atresia.
Arch. otolaryng. (Chicago) 64 : 267 : 1956.

25 - CRAIG D.H. & SIMPSON N.H. -

Posteror choanal atresia.
J. Laryng. 73 : 603 ; 1959.

26 - DIAMANT H. & KINNMAN J. -

Congenital choanal atresia. Report of a clinical series with special references to early symptoms and therapy.
Acta Poediat. (Stockholm), 52 : 106 : 1963.

27 - DICKSON J.C. -

Congenital atresia of the posterior Nares.
Texas J. Med. 46 : 115 ; 1950.

28 - DURWARD A., LORD O.C. & POLSON C.J. -

Congenital choanal atresia.
J. Laryng. 60 : 461 ; 1945.

29 - DURAND M. -

Cardiopathies congenitales.
E.M.C. 11.038 A. 10 (1961).

30 - EMMERT C. -

Lehrbuch der Chirurgie.
Vol. II p. 535, Stuttgart 1953.

31 - FERGUSON A.D. & SCOTT R.B. -

Congenital absence of tibia.
Am. J. Dis. Child. 84 : 84 ; 1952.

32 - FLAKE G.C. & FERGUSON C.F. -

Congenital choanal atresia in infants and children.
Ann. Otol. 73 : 458 ; 1964.

33 - GIROUD A. -

Les malformations congénitales et leurs causes.
Biol. Médicale 44 : 524 : 1955.

34 - GIROUD A. & LELIEVRE A. -

Eléments d'embryologie.
Paris, Librairie Le François 1958.

35 - HARTMANN J.J. -

A propos de la technique et des indications opératoires dans les atrésies choanales.
Ann. Otolaryng. (Paris). 80 : 877 : 1963.

36 - JOHNSEN S. -

Congenital choanal atresia.
Acta Otol. (Stockholm) 51 : 533 ; 1960.

37 - KAZAJIAN V.H. -

Treatment of congenital atresia in the choane.
Ann. Otol. 51 : 704 : 1942.

38 - KEITH A. -

Human Embryology and Morphology.
London : Edward Arnold 1921, 4 th. ed., p. 170.

39 - KING B.J. & LYNN H.B. -

New instrument for surgical resection in choanal atresia.
Surgery (Saint-Louis) 56 : 1.018 : 1964.

40 - LEMARIEY A. -

Oto-Rhino-Laryngologie infantile.
Paris - Masson 1956.

41 - LUSCHKA H. -

Ueber angeborne Atresia dei Choanen.
Arch. F. Path. Ana. 18 : 168 : 1860.

42 - MC. GOVERN F.H. -

Congenital choanal atresia.
Laryngoscope 60 : 815 : 1950.

43 - MC. GOVERN F.H. -

The association of congenital choanal atresia and congenital heart disease.
Ann. Otol. 62 : 894 : 1953.

44 - MC. GOVERN F.H. -

Bilateral choanal atresia in the new born : a new method of medical management.
Laryngoscope 71 : 480 ; 1961.

45 - MC. GOVERN F.H. & FITZ-HUGH G.S. -

Surgical management of congenital atresia.
Arch. Otol. 73 : 627 : 1961.

46 - MC. KENZIE J. -

The first arch Syndrome.
Arch. Dis. Child. 171 : 477 : 1958.

47 - MC. KIBBEN B.G. -

Congenital atresia of nasal choanae.
Laryngoscope 67 : 731 : 1957.

48 - MC. LEAN R.G. & HAMMACK W. -

Congenital choanal atresia. Report of 3 cases occuring in one family.
Arch. Otol. 70 : 137 : 1959.

49 - MC. NEILL K.A. & WYNTER-WEDDENBURN L. -

Choanal atresia : a manifestation of the treacher-Collins Syndrome.
J. Laryng. 67 : 365 : 1953.

50 - MEDOVY H. & BECKMAN I.H. -

Asphyxial attacks in the newborn due to congenital occlusion of the posterior nares.
Pediatrics 8 : 678 : 1951.

51 - MONNET P. & Coll. (Lyon). -

Deux cas de dysostose mandibulo-faciale ou syndrome de Franceschetti.
Pédiatrie 15 : 537 : 1960.

52 - MORGENSTERN D.J. -

Congenital atresia of the postnasal orifices.
Arch. Otol. 31 : 653 : 1940.

53 - MOSS M.H. & Coll. -

Mandibulo-facial dysostosis ; report of 2 cases with chromosome analysis.
Amer. J. Dis. Child. 107 : 304 : 1964.

54 - MOYA F., APGAR V., JAMES S. & BERRIEN C. -

Hydramnios and congenital Anomalies : Study of series of seventy-four patients.
J.A.M.A. 173 : 1.552 : 1960.

55 - MULER H. -

Imperforation choanale.
E.M.C. O.R.L. Tome II 20.320 A, 10 (1963).

56 - NEGUS V. -

The comparative anatomy and physiologie of the Nare and paranasal Sinuses.
Edinburg, London E.H. Livingstone Ldt. 1958.

57 - OTTO A.W. -

Compendium of Human and Comparative Pathological Anatomy, translated by J.F. South.
London B. : Fellowes 1831.

58 - OWENS H. -

Observation of treating seven cases of Choanal Atresia by the transpalatine approach.
Laryngoscope 61 : 304 : 1951

59 - POCH-VIGNALS S.R. & RAMOS-CALVO R. -

Choanal atresia and embryological, clinical and therapeutical study.
Arch. otol. 63 : 559 : 1956.

60 - PROETZ A.W. -

Essays of the applied physiology of the Nose.
2nd. Ed. Saint-Louis Annals Publishing. Co. 1953.

61 - RICHARD R. & BENIRSCHKE K. -

Penile Agenesis.
(A.M.A.) Arch. of Path. 70 : 252 : 1960.

62 - RICHARDSON C.W. -

Congenital atresia of the postnasal orifice.
Lancet 11 : 439 : 1914.

63 - RIVIERE M. DESPONS J., TRAISSAC M.F., MARTIN C. -

Hydramnios et sténose choanale bilatérale.
Arch. Fr. de Pédiatrie 17 : 949 : 1960.

64 - ROBBINS D. -

La dysostose mandibulo-faciale ; ses associations cliniques ; son mode d'hérédité.
Journal de Génétique humaine (Genève) 12 : 1 : 1963.

65 - ROBERT G.J. -

Congenital choanal atresia.
U.S. Navy Med. Bull. 43 : 1.216 : 1944.

66 - RONALDSON T.R. -

Note on a case of congenital closure of the posterior nares.
Edinburg Med. J. 26 : 1.035 : 1880.

67 - ROOPENIAN A. & STEMMER A.L. -

Bilateral posterior choanal atresia.
Am. J. Surgery. 96 : 802 : 1958.

68 - ROSSIER A. -

L'excès de liquide amniotique, signe pré-natal d'atrésie oesophagienne.
Arch. Fr. Ped. 12 : 190 : 1955.

69 - ROSSIER A. & BADOUAL J. -

Le syndrome de Pierre Robin chez le nouveau-né.
Cah. Coll. Med. Hôp. Paris 2 : 491 : 1961.

70 - RUDDY L.W. -

A Transpalatine Operation for Congenital Atresia of the choane in the Small. Child. or Infant.
Arch. Otol. 41 : 432 : 1945.

71 - SCHWARTZ A.A. & ISAACS M.J. -

Congenital Atresia of Posterior Nares. Report of two cases.
Arch. Otol. 35 : 603 : 1942.

72 - SHAEFFER J.P. -

Atresia of choane : its incidence and cause.
Laryngoscope 43 : 480 : 1933.

73 - STEWARD J.P. -

Congenital Atresia of the Posterior Nares.
Arch. Otol. 13 : 570 : 1931.

74 - STUPKA O. -

Die Missbildungen and Anomalien der Nase und der Nasenrachen-raumes.
Springer Verlag. 1938.

75 - SULAMA M. of RYOPPY S. -

Congenital absence of the tibia.
Acta Orthop. Scandinav. 34 : 337 : 1964.

76 - TARDIF B. -

Note sur le développement des fosses nasales primitives chez l'embryon humain.
Arch. Anat. Path. (Paris) 12 : 155 : 1964.

77 - THOMASON W.J. -

Congenital bony occlusion on the right nusal choana.
Laryngoscope 25 : 221 : 1915.

78 - VALTON-PORZIER (Mme.). -

Imperforation choanale du nouveau-né.
Thèse Paris 1951.

79 - WILKERSON W.W. & CAYCE L.E. -

Congenital choanal obstruction.
Trans. Am. Acad. Ophtal. 52 : 234 : 1948.

80 - WARBRICK J.G. -

The early developpement of the nasal cavity and upper lip in the human embryo.
J. Anat. (London) 94 : 351 : 1960.

81 - WHRIGHT A.J.M. -

Congenital bilateral occlusion of the Choane.
J. Laryng. Otol. 37 : 556 ; 1922.

82 - ZUNIN C. & DE TONI E. -

La sindrome di Franceschetti.
Minerva Pediatrica 6 : 904 : 1954.

oOo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90